

Caso para diagnóstico*

Case for diagnosis

Cristiane Rodrigues de Oliveira¹
Sergio Soares Quinete⁴

Gabriella Corrêa de Albuquerque²
Celia Regina S. C. de Carvalho⁵

Eliane Francine Simon³

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente do sexo masculino, 18 anos, natural do Rio de Janeiro. Relatou que há quatro anos surgiram pequenas manchas eritematosas em tronco, membros superiores e inferiores. As lesões eram pruriginosas, sobretudo após exposição solar e exercícios físicos.

Ao exame dermatológico observavam-se pequenas máculas eritemato-acastanhadas e telangiectásicas, de bordas irregulares, em tórax e membros. Sinal de Darier positivo (Figuras 1 e 2). Ao exame físico, não havia hepatoesplenomegalia ou linfonodomegalia.

O exame histopatológico revelou hiperpigmentação da camada basal da epiderme e a presença de infiltrado inflamatório mononuclear perivascular na derme superior (Figura 3A). A coloração por Giemsa demonstrou células ovais com núcleos arredondados e numerosos grânulos citoplasmáticos metacromáticos (Figura 3B).

O hemograma e a bioquímica estavam normais. As sorologias para hepatites e HIV foram negativas. Ultrasonografia abdominal e endoscopia digestiva alta não mostravam alterações.

A conduta terapêutica foi composta por anti-histamínicos e fotoquimioterapia Puva. Houve regressão parcial das lesões cutâneas e alívio do prurido com o tratamento.

COMENTÁRIOS

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) representa uma forma rara de mastocitose cutânea, observada em menos de 1% dos casos. O termo

refere-se ao aspecto das lesões cutâneas por vasodilatação cutânea permanente, secundária à liberação de mediadores químicos e fatores angiogênicos por mastócitos.¹

Diversos estímulos podem desencadear a ativação de mastócitos, tais como agentes físicos (frio, calor, radiação solar, exercícios); agentes químicos (toxinas bacterianas, imunoglobulina E, picadas de abelhas e etanol); estresse e medicamentos associados, como morfina, codeína, penicilina, ácido acetilsalicílico, anfotericina B, antiinflamatórios não esteróides e contrastes com iodo.

A TMEP, ao contrário de outras formas de mastocitoses cutâneas, afeta, sobretudo, adultos jovens. O quadro clínico se caracteriza por máculas eritemato-acastanhadas, telangiectásicas, com bordas irregulares e diâmetro entre dois e 6mm. A localização habitual das lesões é em tronco e membros. O prurido, com exacerbação após calor e exposição solar é freqüente, como no caso relatado. O calor e a pressão produzem urticária localizada: sinal de Darier característico das mastocitoses.

Os sintomas sistêmicos são raros e incluem *flushing*, palpitações, náuseas, vômitos, diarreia e dor abdominal, cuja presença pode sinalizar doenças hematológicas e mastocitoses sistêmicas. Sinais de envolvimento sistêmico: hepatoesplenomegalia, linfonodomegalia e alterações ósseas.²

No caso descrito, era disseminada a distribuição das lesões, que tiveram início na adolescência, e não

Recebido em 18.11.05

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 20.12.07

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Central do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

¹ Médica residente (R3) do Serviço de Dermatologia do Hospital Central do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Médica residente (R3) do Serviço de Dermatologia do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Chefe do Serviço de Anatomia Patológica do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ). Mestre em Anatomia Patológica pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Chefe do Serviço de Dermatologia do Hospital Central do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Chefe de equipe técnica do Serviço de Dermatologia do Hospital Central do Instituto de Assistência aos Servidores do Estado do Rio de Janeiro (Iaserj) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.



FIGURA 1: Lesões maculares eritemato-acastanhadas no tronco; sinal de Darier positivo



FIGURA 2: Detalhe das máculas telangiectáticas no tronco

havia sinais sistêmicos, o que indica bom prognóstico.

O diagnóstico é sugerido pela clínica e confirmado pelo exame histopatológico. A coloração por Giemsa ou azul de toluidina é fundamental para revelar a presença dos mastócitos, através dos grânulos citoplasmáticos metacromáticos.³

O diagnóstico diferencial inclui: rosácea, síndrome

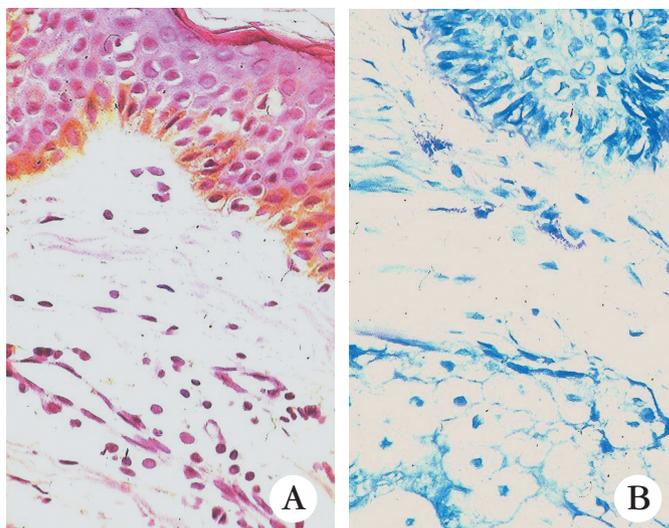


FIGURA 3: A. Histopatologia mostrando infiltrado mononuclear mastocitário na derme papilar (HE 400x), B. Mastócitos com grânulos citoplasmáticos metacromáticos (Giemsa, 400x)

me carcinóide, hepatopatias ou colagenoses, telangiectasia hemorrágica hereditária e telangiectasia generalizada essencial.

O principal aspecto no tratamento da mastocitose é identificar e evitar fatores que estimulem a degradação de mastócitos, tais como: exposição solar, extremos de temperatura, álcool e drogas. Os antagonistas H1 são usados para o prurido e urticária. Os antagonistas H2 são usados para a hiperacidez gástrica.

O Puva resulta em melhora dos sintomas e regressão das lesões cutâneas, por inibir a liberação de histamina pelos mastócitos. Entretanto, a recidiva pode ocorrer após intervalo variável do fim do tratamento.⁴ No caso relatado, a fotoquimioterapia está em curso e resultou em melhora parcial das lesões cutâneas e do prurido.

O laser pulsado com comprimento de onda de 585nm parece eficaz, segundo relato de dois casos, nos quais houve recidiva 14 meses após o fim do tratamento. Os cuidados pré-operatórios são fundamentais para evitar complicações da liberação de mediadores químicos. Sua ação parece ser secundária à redução dos vasos sanguíneos sem agir sobre os mastócitos.⁵

Ressalta-se, no caso apresentado, a discreta sintomatologia que levou o paciente a permanecer anos sem o diagnóstico, só tendo procurado o dermatologista quando o aspecto cosmético das lesões tornou-se significativo e passou a incomodá-lo. Como na maioria dos pacientes, o transtorno cosmético das lesões cutâneas é o motivo mais freqüente da consulta ao especialista, uma vez que a sintomatologia é escassa ou ausente. □

Resumo: Descreve-se um caso de *telangiectasia macularis eruptiva perstans* em paciente do sexo masculino de 18 anos com história de máculas telangiectásicas disseminadas por tronco e membros. O sinal de Darier foi positivo. O exame histopatológico mostrou infiltrado inflamatório mononuclear, com acúmulo de mastócitos ao Giemsa. A *telangiectasia macularis eruptiva perstans* deve ser considerada em pacientes que apresentem lesões telangiectásicas de aparência e distribuição atípicas com início na infância.

Palavras-chave: Mastocitose cutânea; Telangiectasia; Terapia Puva

Abstract: We report a case of telangiectasia macularis eruptiva perstans in an 18-year-old male patient who developed multiple erythematous maculae on the trunk and limbs. Darier's sign was positive. Histopathology revealed mononuclear cell infiltrate and increased number of mast cells identified with Giemsa staining. Telangiectasia macularis eruptiva perstans should be considered in patients with telangiectatic lesions of atypical appearance or distribution which start in childhood.

Keywords: Mastocytosis, cutaneous; PUVA therapy, Telangiectasis

REFERÊNCIAS

1. Fernandes MC, Maya TC, Mosquera JAF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report. *An Bras Dermatol.* 1998;73:51-3.
2. Sarkany RP, Monk BE, Handfield-Jones S. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 1998;23:38-9.
3. Carvalho MI, Friedmam H, Medeiros BM. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: relato de caso. *An Bras Dermatol.* 2001;76:611-4.
4. Kaatz M, Barta U, Wollina U. Mastocitose cutânea difusa na infância: tratamento bem-sucedido com PUVA. *An Bras Dermatol.* 2000;75:737-43.
5. Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585-nm flashlamp-pumped dye laser. *Dermatol Surg.* 1996;22:33-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Cristiane Rodrigues de Oliveira

Rua Marechal Ramon Castilla, 265 / 205 – Botafogo

22290 175 - Rio de Janeiro - RJ

Tel./fax: (21) 3873-0477 Cel. (21) 9628-3253

E-mail: crisroliveira@terra.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Oliveira CR, Albuquerque GC, Simon EF, Quinete SS, Carvalho CRS. Caso para diagnóstico. *Telangiectasia macularis eruptiva perstans*. *An Bras Dermatol.* 2009;84(1):87-9.